

Клинический случай лечения врожденного пигментного гигантского невуса

М.М. Замилов¹, К.В. Меньшиков^{1,2}, А.У. Галлямов¹, Ш.И. Мусин^{1,2}, А.В. Султанбаев¹, Г.И. Замилова²,
А.Х. Нгуен¹, Р.Т. Аюпов¹, А.А. Измайлов^{1,2}

¹ГАОУЗ «Республиканский клинический онкологический диспансер» Минздрава Республики Башкортостан; Россия, 450054 Уфа, пр-кт Октября, 73/1;

²ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России; Россия, 450008 Уфа, ул. Ленина, 3

Контакты: Марат Мунирович Замилов zamartin@mail.ru

В статье представлен клинический случай лечения врожденного пигментного гигантского невуса, расположенного на коже правой ягодичной области у пациентки 26 лет. С учетом размеров и локализации невуса мы использовали метод экспандерной дермотензии, который позволил провести хирургическое вмешательство в 2 этапа и добиться удовлетворительных косметических результатов.

Ключевые слова: врожденный меланоцитарный невус, экспандерная дермотензия, меланома, реконструктивная хирургия

Для цитирования: Замилов М.М., Меньшиков К.В., Галлямов А.У. и др. Клинический случай лечения врожденного пигментного гигантского невуса. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2024;16(4):119–24.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2219-4614-2024-16-4-119-124>

CLINICAL CASE OF CONGENITAL PIGMENTED GIANT NEVUS TREATMENT

M.M. Zamilov¹, K.V. Menshikov^{1,2}, A.U. Galyamov¹, S.I. Musin^{1,2}, A.V. Sultanbaev¹, G.I. Zamilova², A.Kh. Nguyen¹,
R.T. Ayupov¹, A.A. Izmailov^{1,2}

¹Republican Clinical Oncological Dispensary, Ministry of Health of the Republic of Bashkortostan; 73/1 Otyabrya Prospekt, Ufa 450054, Russia;

²Bashkir State Medical University, Ministry of Health of Russia; 3 Lenina St., Ufa 450008, Russia

Contacts: Marat Munirovich Zamilov zamartin@mail.ru

The article presents a clinical case of congenital pigmented giant nevus treatment located on the skin of the right gluteal region in a 26-year-old patient. Considering the size and localization of the nevus, we used the method of expander dermatension, which allowed us to perform surgery in 2 stages and achieve a satisfying cosmetic results.

Keywords: congenital melanocytic nevus, expander dermatension, melanoma, reconstructive surgery

For citation: Zamilov M.M., Menshikov K.V., Galyamov A.U. et al. Clinical case of congenital pigmented giant nevus treatment. Sarkomy kostei, miagkikh tkanei i opukholi kozhi = Bone and Soft Tissue Sarcomas, Tumors of the Skin 2024;16(4):119–24. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2219-4614-2024-16-4-119-124>

Введение

Врожденный меланоцитарный невус (ВМН) — доброкачественная пролиферация кожных меланоцитов, которая появляется при рождении и развивается в первые недели постнатальной жизни. Данные образования варьируют по размерам, макроскопическим проявлениям и гистологическим характеристикам [1, 2]. Некоторые авторы также считают врожденными и те не-

вусы, которые появились в течение первых двух лет жизни. Хотя ВМН возникает во внутриутробном периоде, позднее его развитие может быть связано с недостатком меланина или малыми размерами, в связи с чем его сложно диагностировать [3, 4].

Врожденный меланоцитарный невус формируется между 5-й и 24-й неделями внутриутробного развития. Считается, что в нейроэктодерме во время эмбриогне-

неза происходит морфологическая ошибка, приводящая к нерегулируемому росту меланобластов, клеток-предшественников меланоцитов [2, 5].

При морфологическом исследовании врожденные пигментные гигантские невусы (ВПГН) обычно отличаются от приобретенных невусов распространением в более глубокие слои дермы, вплоть до подкожной клетчатки.

В 1979 г. А. Корф и соавт. [6] разработали классификацию ВМН взрослых. В зависимости от диаметра врожденные невусы подразделяют на небольшие ($<1,5$ см), средние (1,5–19,9 см) и большие (≥ 20 см). По классификации А. Корф последние дополнительно по степени дифференцировки разделяют на невусы G_1 (20–30 см), G_2 (30–40 см) и G_3 (>40 см).

Врожденные пигментные гигантские невусы могут поражать любой участок кожи, хотя чаще всего локализируются на туловище, коже головы и конечностей.

По данным разных источников, частота возникновения ВМН составляет 1 % на 1000 новорожденных. Врожденные пигментные гигантские невусы встречаются в среднем в 1 случае на 20 000 детей и могут поражать до 2 % общей поверхности тела, небольшие и средние невусы возникают несколько чаще [7, 8].

Интерес к изучению ВПГН вызван различными причинами. Одним из спорных вопросов остается частота малигнизации ВМН. По данным разных исследовательских центров, частота трансформации ВПГН в меланому составляет от 5 до 10 % [3, 6, 9]. Существует гипотеза, что злокачественная меланома, развивающаяся из других вариантов невусов, возникает обычно в местах дермо-эпидермального соединения (т. е. в поверхностных слоях кожи), тогда как меланома из ВПГН берет начало преимущественно в глубоких слоях дермы [10, 11]. Это, очевидно, сохраняет возможность малигнизации остатков ВМН при его неполном удалении. Также стоит учитывать, что небольшие и средние ВМН часто удаляют в раннем возрасте, поэтому оценить истинную частоту малигнизации затруднительно.

Меланома кожи, возникающая у пациентов с ВПГН, имеет некоторые особенности. Обычно данная опухоль развивается в эпидермисе, тогда как меланома при ВПГН в 60 % случаев формируется в дерме или более глубоких слоях кожи [2, 12]. Считается, что более высокая заболеваемость меланомой у пациентов с ВПГН по сравнению с пациентами с приобретенными невусами объясняется значительно большим количеством меланоцитарных клеток или иным биологическим поведением меланоцитов при ВПГН. Риск развития меланомы существует и после удаления ВПГН: есть возможность возникновения меланомы на другом участке кожи [13]. Вероятность малигнизации на протяжении жизни различается. По мнению большинства авторов, максимальный риск озлокачествления приходится на возраст до по-

лового созревания, хотя группа пациентов данного возраста с меланомой составляет менее 1 % [14].

Стоит отметить неблагоприятный прогноз у пациентов с меланомой, развившейся из ВПГН. По данным D.J. Trozak и соавт. [15], ни один из пациентов с меланомой, возникшей из ВПГН, не прожил 5 лет после установления диагноза, в то время как 5-летняя выживаемость больных с меланомой предпубертатного возраста составляет 34,3 %.

Также следует учитывать, что ВПГН является психотравмирующим фактором для детей и серьезной косметической проблемой.

На сегодняшний день не существует единого подхода к лечению пациентов данной группы. Иссечение ВМН сложно назвать профилактикой меланомы: как мы указали ранее, существует риск ее развития и после удаления опухоли. Возможно, необходимо радикальное удаление тех невусов, которые имеют гетерогенную структуру, большие размеры или приводят к серьезным косметическим дефектам.

Детские хирурги могут выбрать выжидательную тактику или провести оперативное лечение. При больших размерах ВПГН или расположении образования в сложных анатомических зонах может потребоваться серия хирургических вмешательств или комбинация методик реконструктивно-пластической хирургии (пластика местными тканями, метод экспандерной дермотензии, использование ротационных лоскутов и др.) [16].

Послеоперационные осложнения включают контрактуры, которые могут вызвать функциональные изменения и требуют удаления трансплантатов, используемых для закрытия первичных дефектов, серомы (особенно в случаях, когда используются расширители тканей), гематомы, инфекции, ишемизацию кожных лоскутов, расхождение швов и образование келоидных рубцов [17]. Хотя описаны различные хирургические методы лечения ВПГН, ни один из них не является общепризнанным.

Ниже мы приводим клинический случай лечения пациентки с врожденным гигантским пигментным невусом.

Клинический случай

Пациентка С., 26 лет, в мае 2023 г. впервые обратилась в Республиканский онкологический диспансер Минздрава Республики Башкортостан (г. Уфа) с жалобами на гигантский невус кожи в ягодичной области справа. Со слов пациентки, невус у нее был с самого рождения и постепенно увеличивался по мере взросления. С сентября 2022 г. больная отметила взбухание невуса и частичное изменение его окраски.

На момент осмотра в мае 2023 г. общее состояние удовлетворительное, оценка по шкале Восточной кооперативной онкологической группы (Eastern Cooperative Oncology Group, ECOG) 0 баллов.



Рис. 1. Гигантский пигментный невус ягодичной области
Fig. 1. Giant pigmented nevus of the gluteal region

При осмотре на коже ягодичной области слева с переходом на поясничную область спины имеется светло-коричневая пигментная опухоль размерами 21×27 см, с четкими, ровными контурами (рис. 1). Невус полихромный (светло- и темно-коричневого цвета), симметричный, округлой формы. На поверхности невуса растут щетинистые волосы. При осмотре с помощью дерматоскопа он определяется как бесструктурная область с точечными сосудами.

Периферические лимфатические узлы не увеличены. Других невусов на коже тела не обнаружено.

Пациентке проведены дополнительные обследования: ультразвуковое исследование лимфатических узлов, компьютерная томография органов грудной клетки и брюшной полости. По их результатам патологических новообразований не обнаружено.

На основании анамнеза и клинических данных установлен диагноз «врожденный гигантский пигментный невус кожи ягодичной области справа (G_1 по классификации А. Корф)». На момент осмотра данных, свидетельствующих о малигнизации невуса, нет.

Пациентка жаловалась на серьезный косметический дефект, от которого хотела избавиться всю жизнь. С учетом желания пациентки, вероятности перерождения невуса и наличия значительного косметического дефекта принято решение о выполнении хирургического вмешательства. При выборе метода лечения мы опирались на то, что, во-первых, нужно получить удовлетворительные косметические результаты, во-вторых, что удаление опухоли должно быть радикальным, и в-третьих, мы располагали временем для проведения нескольких этапов лечения, поскольку образование было доброкачественным.

С учетом всех этих факторов мы решили применить метод экспандерной дермотензии. Первый этап хирургического лечения проведен 21.06.2023: в подкожное пространство над опухолью в поясничной области установлен силиконовый экспандер максимальным объемом 650 мл (рис. 2, 3). В конце операции в экспандер введено 100 мл физиологического раствора.

Послеоперационный период протекал без осложнений (рис. 3). На 7-е сутки удален вакуумный дренаж, на 10-е сутки пациентка выписана в удовлетворительном состоянии.

В дальнейшем постепенно увеличивали объем экспандера для растяжения кожных покровов. В среднем вводили 80–100 мл раствора 1 раз в 15 дней, ориентируясь на жалобы и состояние пациентки. Таким образом, за 2 мес в экспандер было введено 600 мл раствора (рис. 4).

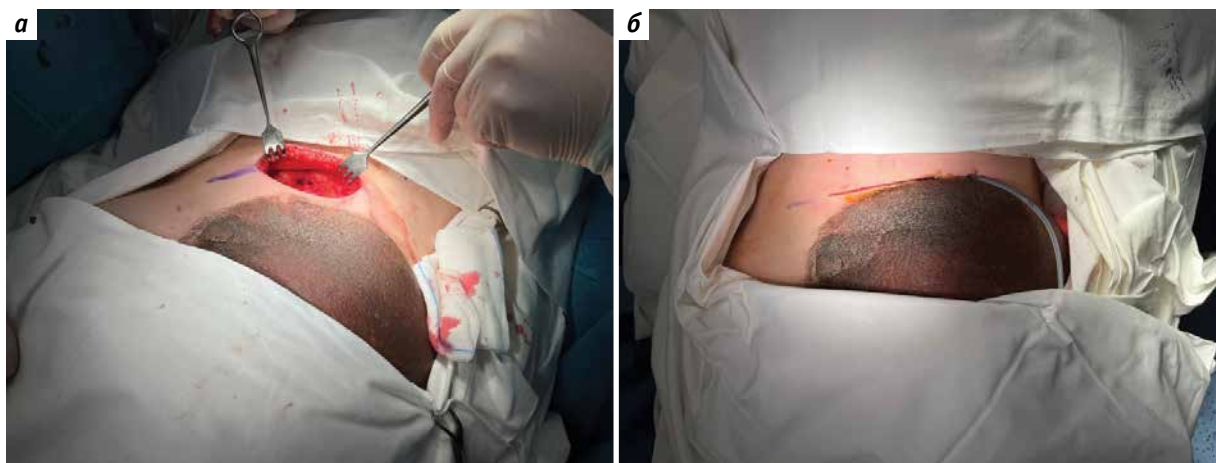


Рис. 2. Установка экспандера. Конец операции
Fig. 2. Expander installation. End of the surgery



Рис. 3. Внешний вид пациентки на 5-е сутки после операции
Fig. 3. The patient's appearance on the 5th day after surgery

По нашим расчетам, получен достаточный избыток кожи для закрытия раны.

Второй этап хирургического лечения — иссечение невуса в пределах здоровых тканей — проведен 20.09.2023. Удален экспандер, полученный избыток кожи мобилизован для закрытия послеоперационной раны. Пациентка выписана на 11-е сутки; рана в удовлетворительном состоянии, осложнений не наблюдалось. Швы снимали поэтапно с 18-х суток после операции (рис. 5).

Гистологическое заключение: гигантский внутридермальный папилломатозный невус.

Достигнуты удовлетворительные косметические результаты: за 3-месячный период наблюдения хирургических осложнений не выявлено, контрактуры не развились, ограничений в движениях не отмечено (рис. 6).

Обсуждение

Проблема лечения ВПГН у детей и взрослых актуальна и на сегодняшний день. Частота встречаемости данной патологии составляет 1 случай на 20 000 детей. Зачастую для достижения удовлетворительных косметических результатов требуются несколько хирургических этапов. Ошибка в выборе методики лечения на первом этапе может привести к ухудшению косметических и функциональных результатов. Выбор методики лечения зависит от возможностей профильного центра и квалификации хирурга. На сегодняшний день нет единой тактики наблюдения и лечения больных с ВПГН. С учетом того, что риск малигнизации увеличивается с каждым годом, так же как и усиливается косметический дефект, предпочтительно проводить операции в детском возрасте. Т.А. Гассан и соавт. [18] разработали протокол обследования и лечения детей с ВПГН. По данному протоколу детям до 2 лет рекомендовано выполнять дерматоскопию, а при наличии признаков малигнизации — биопсию опухоли. Детям от 2 до 3 лет также необходимо проводить дерматоскопию и биопсию образования, а в случае необходимости — частичное иссечение с пластикой дефекта местными тканями. С 3 лет уже можно использовать различные виды кожной пластики для закрытия дефекта.

Хирургическое лечение с применением современных методик кожной пластики позволяет уменьшить количество послеоперационных осложнений, сократить сроки



Рис. 4. Вид пациентки: а — на 40-е сутки после операции (01.08.2023); б — перед второй операцией (10.09.2023)
Fig. 4. The patient's appearance: а — on the 40th day after surgery (01.08.2023); б — before the second surgery (10.09.2023)

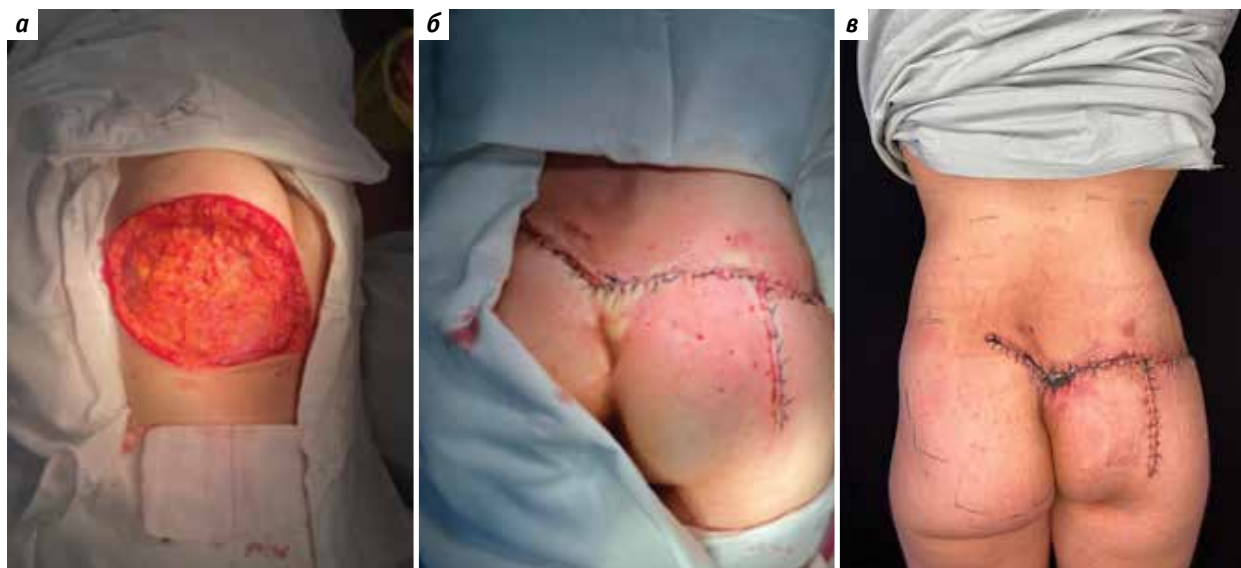


Рис. 5. Вид раны после удаления опухоли (а), в конце операции (б), на 5-е сутки (в)
Fig. 5. The wound appearance after tumor removal (a), at the end of surgery (б), on the 5th day (в)



Рис. 6. Состояние пациентки на 40-е сутки после операции
Fig. 6. The patient's condition on the 40th day after surgery

лечения пациентов, что играет большую роль в социальной адаптации больных. Все удаленные гигантские невусы в обязательном порядке подлежат морфологическому исследованию с оценкой краев резекции опухоли. В нашем клиническом случае метод экспансерной дермотензии позволил добиться удовлетворительных косметических результатов. Кожа и подкожная клетчатка в крестцовой области малоподвижны и фиксированы, закрыть дефект в данной области получилось за счет избытка кожи после удаления экспандера. С учетом положительного опыта

использования экспандеров в дальнейшем мы планируем расширить практику их применения.

Заключение

Представленный клинический случай использования экспансерной дермотензии для закрытия дефекта после иссечения ВПГН продемонстрировал положительные результаты. Размеры опухоли, ее расположение в области крестца не позволили использовать другие хирургические методики.

Л И Т Е Р А Т У Р А / R E F E R E N C E S

1. Zaal L.H., Mooi W.J., Sillevs Smitt J.H. et al. Classification of congenital melanocytic naevi and malignant transformation: a review of the literature. *Br J Plast Surg* 2004;57(8):707–19. DOI: 10.1016/j.bjps.2004.04.022
2. Viana A.C.L., Gontijo B., Bittencourt F.V. Giant congenital melanocytic nevus. *An Bras Dermatol* 2013;88(6):863–78. DOI: 10.1590/abd1806-4841.20132233
3. Чистякова Г.Н., Гришкина А.А., Каюмова А.В. и др. Врожденный гигантский меланоцитарный невус. *Архив патологии* 2019;81(5):89–91. DOI: 10.17116/patol20198105189
Chistyakova G.N., Grishkina A.A., Kayumova A.V. et al. Congenital giant melanocytic nevus. *Arhiv patologii* = *Archive of Pathology* 2019;81(5): 89–91. (In Russ.). DOI: 10.17116/patol20198105189
4. Grichnik J.M., Rhodes A.R., Sober A.J. Benign neoplasias and hyperplasias of melanocytes. In: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Ed. by K. Wolff, L.A. Goldsmith, S.I. Katz et al. 7th edn. New York: McGrawHill, 2008. Pp. 1099–1122.
5. Takayama H., Nagashima Y., Hara M. et al. Immunohistochemical detection of the c-met proto-oncogene product in the congenital melanocytic nevus of an infant with neurocutaneous melanosis. *J Am Acad Dermatol* 2001;44(3):538–40. DOI: 10.1067/mjd.2001.112403
6. Kopf A.W., Bart R.S., Hennessey P. Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas. *J Am Acad Dermatol* 1979;1(2):123–30. DOI: 10.1016/j.jaad.2004.06.002
7. Arneja J.S., Gosain A.K. Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg* 2009;124(1):1e–13e. DOI: 10.1097/PRS.0b013e3181ab11be
8. Arad E., Zuker R.M. The shifting paradigm in the management of giant congenital melanocytic nevi: review and clinical applications. *Plast Reconstr Surg* 2014;133(2):367–76. DOI: 10.1097/01.prs.0000436852.32527.8a
9. Tonseth K.A., Filip C., Hermann R. et al. Extraordinary large giant congenital nevus treated with Integra dermal regeneration template. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 2015;3(7):e469. DOI: 10.1097/gox.0000000000000454
10. Schleicher S.M., Lim S.J. Congenital nevi. *Int J Dermatol* 1995;34(12):825–9. DOI: 10.1111/j.1365-4362.1995.tb04414
11. Баиндурашвили А.Г., Филиппова О.В., Красногорский И.В. и др. Удаление крупных и гигантских врожденных пигментных невусов: особенности тактики. *Клиническая дерматология и венерология* 2011;9(4):29–36.
Baindurashvili A.G., Filippova O.V., Krasnogorsky I.V. et al. Elimination of large and giant congenital pigmented nevi: peculiarities of the treatment strategy. *Klinicheskaya Dermatologiya i Venerologiya* 2011;9(4):29–36. (In Russ.).
12. Rhodes A.R. Melanocytic precursors of cutaneous melanoma. Estimated risks and guidelines for management. *Med Clin North Am* 1986;70(1):3–37. DOI: 10.1016/s0025-7125(16)30966-x
13. Hale E., Stein J., Ben-Porat L. et al. Association of melanoma and neurocutaneous melanocytosis with large congenital melanocytic naevi results from the NYU-LCMN registry. *Br J Dermatol* 2005;152(3):512–7. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2005.06316.x
14. Kaplan E.N. The risk of malignancy in large congenital nevi. *Plast Reconstr Surg* 1974;53(4):421–8. DOI: 10.1097/00006534-197404000-00007
15. Trozak D.J., Rowland W.D., Hu F. Metastatic malignant melanoma in prepubertal children. *Pediatrics* 1975;55(2):191–204.
16. Усольцева А.С., Степанова Ю.В., Красногорский И.Н., Цыплакова М.С. Лечение больших и гигантских меланоцитарных невусов челюстно-лицевой области у детей. *Вестник хирургии им. И.И. Грекова* 2017;176(2):57–61. DOI: 10.24884/0042-4625-2017-176-2-57-61
Usoltseva A.S., Stepanova Yu.V., Krasnogorsky I.N., Tsyplakova M.S. Treatment of large and giant melanocytic nevi of the maxillofacial region in children. *Vestnik khirurgii im. I.I. Grekova* = *Bulletin of Surgery named after I.I. Grekov* 2017;176(2):57–61. (In Russ.). DOI: 10.24884/0042-4625-2017-176-2-57-61
17. Kinsler V.A., Chong W.K., Aylett S.E., Atherton D.J. Complications of congenital melanocytic naevi in children: analysis of 16 years' experience and clinical practice. *Br J Dermatol* 2008;159(4):907–14. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2008.08775.x
18. Гассан Т.А., Быстров А.В., Цховребова Л.Э. Тактика лечения детей с врожденными гигантскими пигментными невусами. *Детская хирургия* 2015;19(2):30–4.

Вклад авторов

М.М. Замилов, К.В. Меньшиков, А.У. Галямов, А.Х. Нгуен: анализ клинического случая, написание текста статьи;
Ш.И. Мусин, А.В. Султанбаев, Г.И. Замилова, Р.Т. Аюпов, А.А. Измаилов: написание текста статьи.

Authors' contributions

M.M. Zamilov, K.V. Menshikov, A.U. Galyamov, A.Kh. Nguyen: analysis of a clinical case, article writing;
Sh.I. Musin, A.V. Sultanbaev, G.I. Zamilova, R.T. Ayupov, A.A. Izmailov: article writing.

ORCID авторов / ORCID of authors

М.М. Замилов / M.M. Zamilov: <https://orcid.org/0000-0003-0918-3993>
К.В. Меньшиков / K.V. Menshikov: <https://orcid.org/0000-0003-3734-2779>
Ш.И. Мусин / Sh.I. Musin: <https://orcid.org/0000-0003-1185-977X>
А.В. Султанбаев / A.V. Sultanbaev: <https://orcid.org/0000-0003-0996-5995>
Г.И. Замилова / G.I. Zamilova: <https://orcid.org/0009-0005-1017-2564>
А.Х. Нгуен / A.Kh. Nguyen: <https://orcid.org/0009-0005-7538-7654>
А.А. Измаилов / A.A. Izmailov: <https://orcid.org/0000-0002-8461-9243>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Статья подготовлена без спонсорской поддержки.

Funding. The article was prepared without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Пациентка подписала информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights and principles of bioethics. The patient gave written informed consent to the publication of her data.

Статья поступила: 23.09.2024. Принята к публикации: 06.10.2024. Опубликовано онлайн: 20.01.2025.

Article submitted: 23.09.2024. Accepted for publication: 06.10.2024. Published online: 20.01.2025.